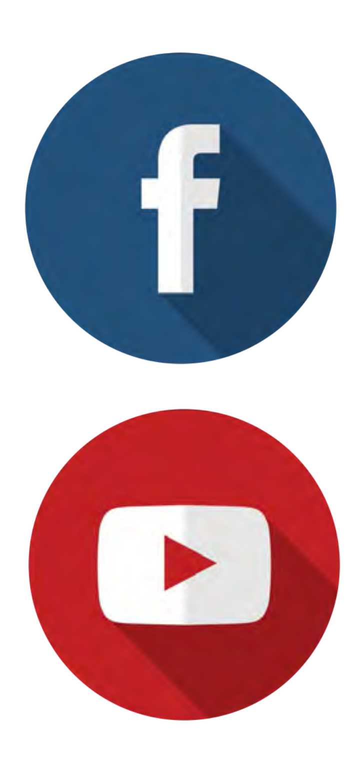
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







HYPOTHYROÏDIE DE L'ENFANT

DR AMROUN

Définition :

Ensembles des signes cliniques et biologiques lies à une insuffisance des hormones thyroïdiennes

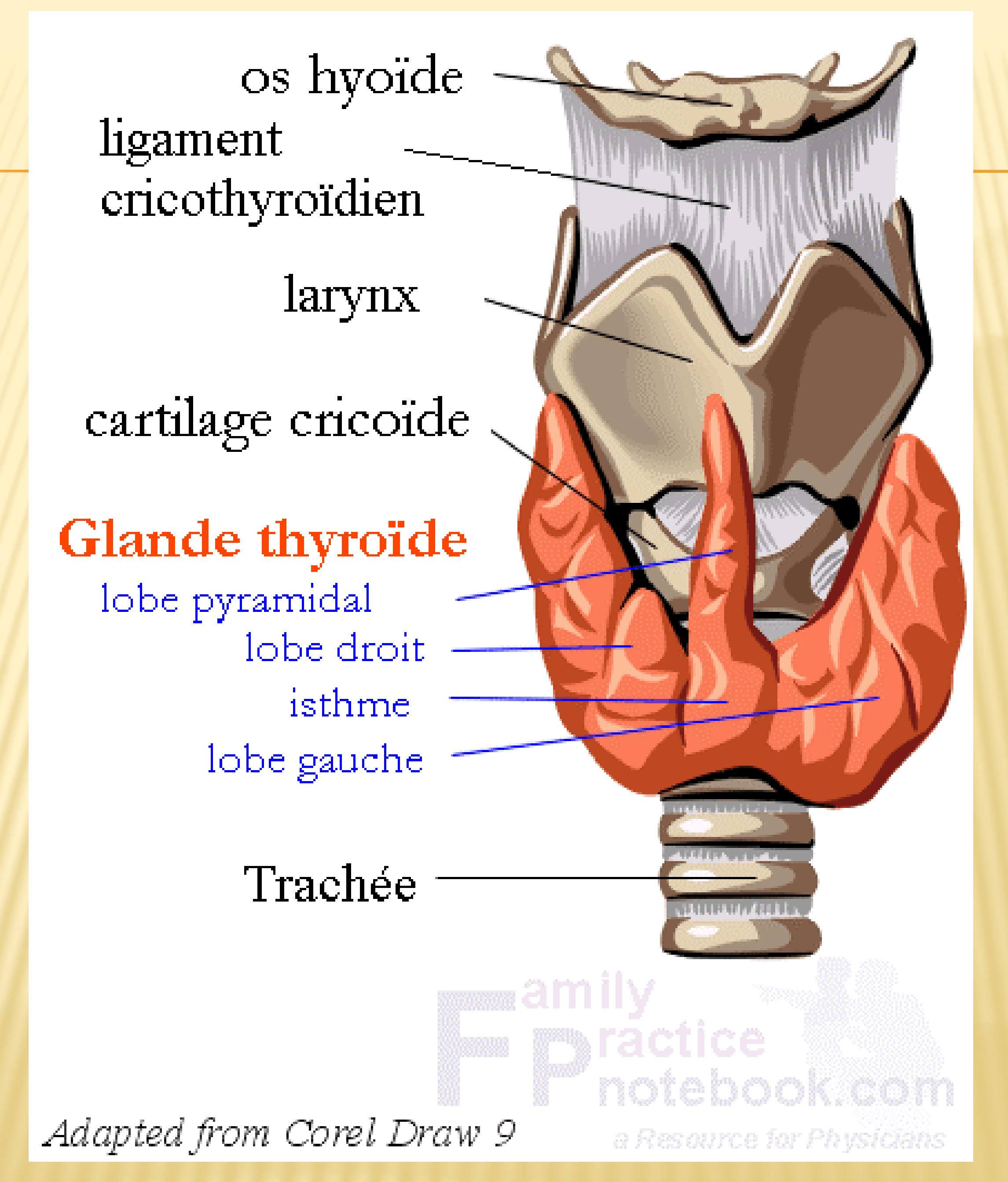
Intérêt :

- Maladie fréquente : 1/4000 nces en Europe
- 3filles/1garçon
- Tableaux cliniques variés
- Dg : biologique- précoce +++
- Traitement→urgence
- Pronostic : séquelles neurologiques
- Dépistage +++ en Algérie(-)

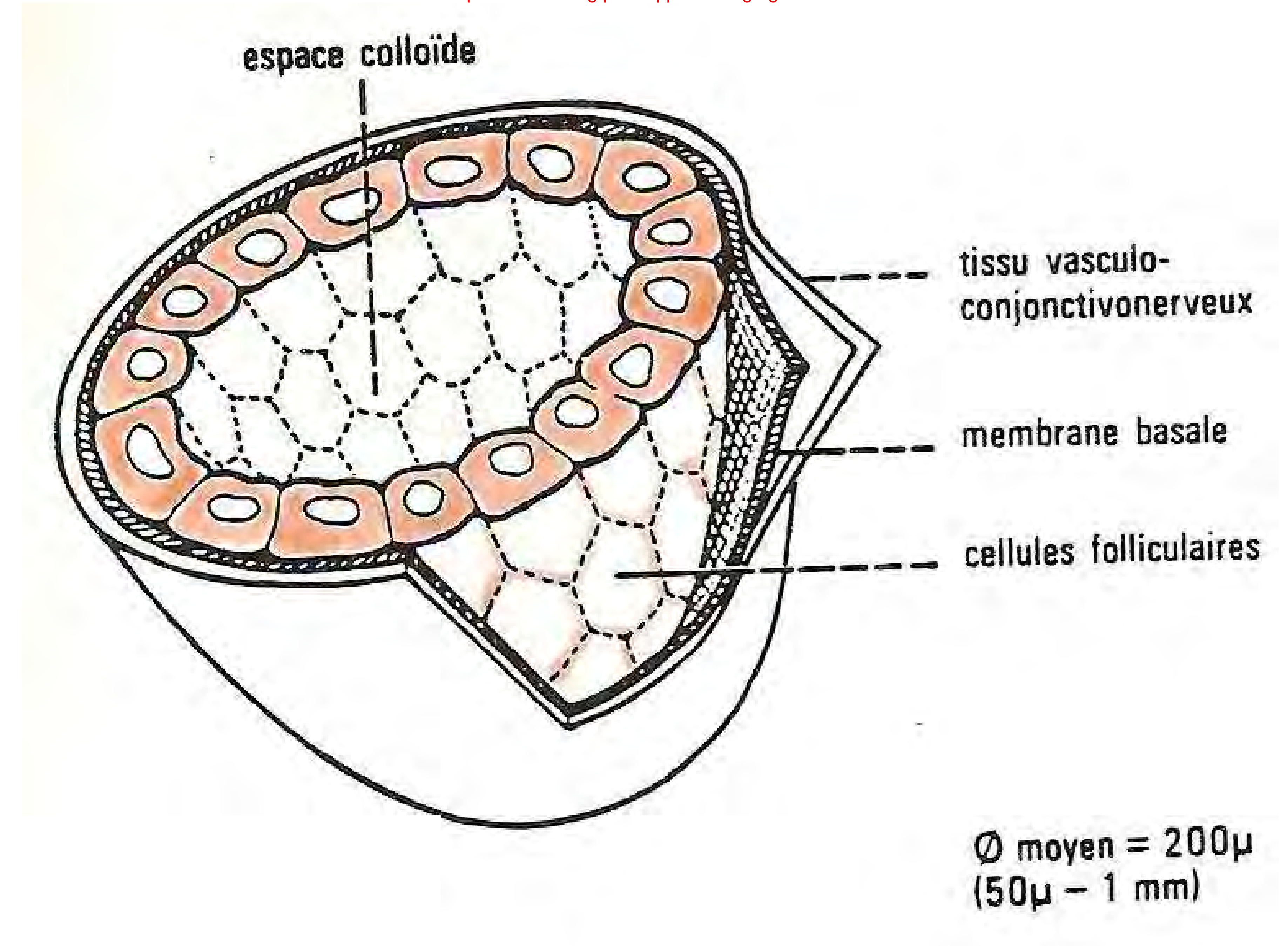
Rappel embryologique

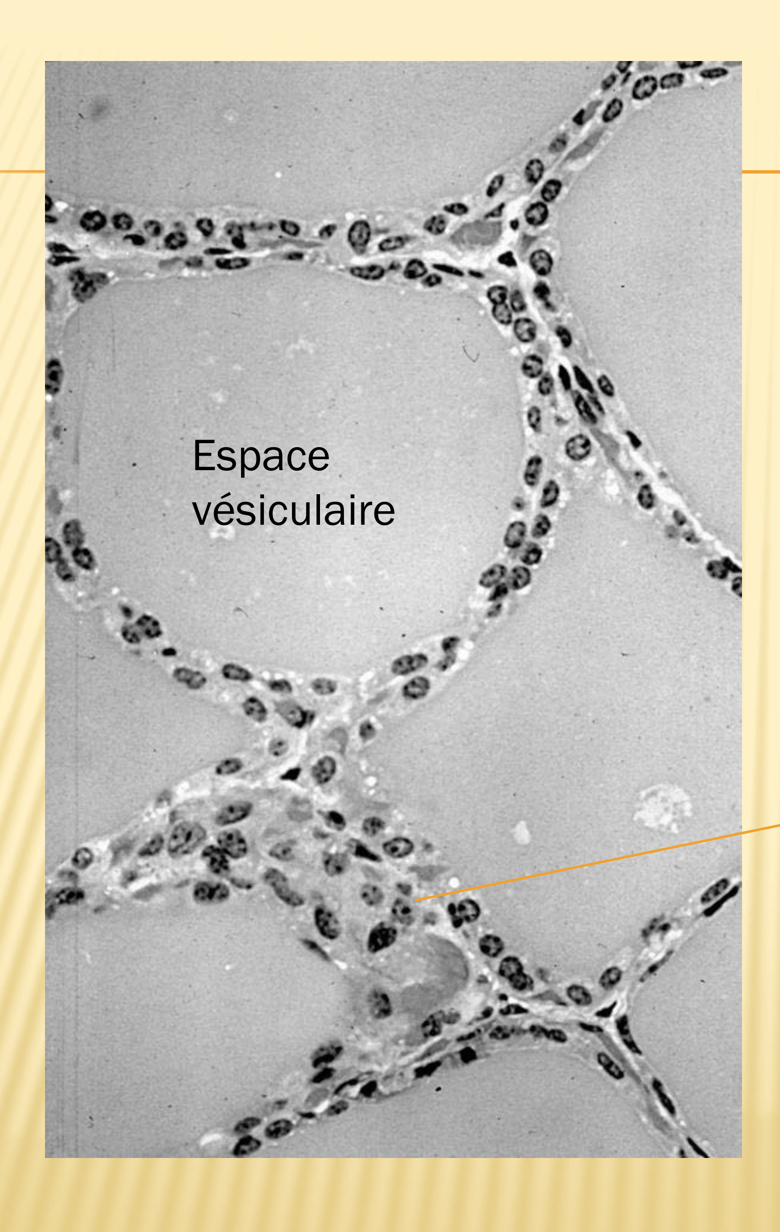
- **Vers 8eme sem de gestation** : début de l'activité thyroïdienne fœtale : production de thyroglobuline
- **Vers 10eme sem.gest** : la thyroïde commence à capter l'iode et à ioder la tyrosine
- **Vers 12 sem** : antéhypophyse fœtale commence à secréter la TSH
- **Au milieu de la gestation** : - l'axe HT-HP-thyroïde fœtal est fonctionnel il est indépendant de celui de la mère

- TSH/Hormones thyroïdiennes : ne traversent pas le placenta
- TRH : traverse le placenta



os hyoïde
ligament cricothyroïdien
larynx
cartilage cricoïde
Glande thyroïde
lobe pyramidal
lobe droit
isthme
lobe gauche
Trachée
Family Practice notebook.com
a Resource for Physicians
Adapted from Corel Draw 9


espace colloïde
tissu vasculo-conjonctivonerveux
membrane basale
cellules folliculaires
Ø moyen = 200µ
(50µ – 1 mm)



Cellules vésiculaires

Rappel physiologique

- **fonction de la thyroïde et son control**

- La thyroïde capte l'iode circulant pour synthétiser les hormones thyroïdiennes

- le lieu de synthèse est le follicule thyroïdien FT :

- Au centre : masse colloïde contenant la thyroglobuline TG
- Entourée d'une couche de cellules épithéliales puis d'une membrane basale
- L'aspect et la taille du FT dépendant de la sécrétion de TSH

(thyréostimuline hypophysaire)

Contrôle de la synthèse des hormones thyroïdiennes :

organe	hormone
Hypothalamus ⇩ Antéhypophyse ⇩ thyroïde	TRH ou TRF (thyrotropin releasing factor) ⇩ TSH (thyréostimuline hypophysaire) ⇩ T4 (thyroxine), T3 (triiodothyronine)

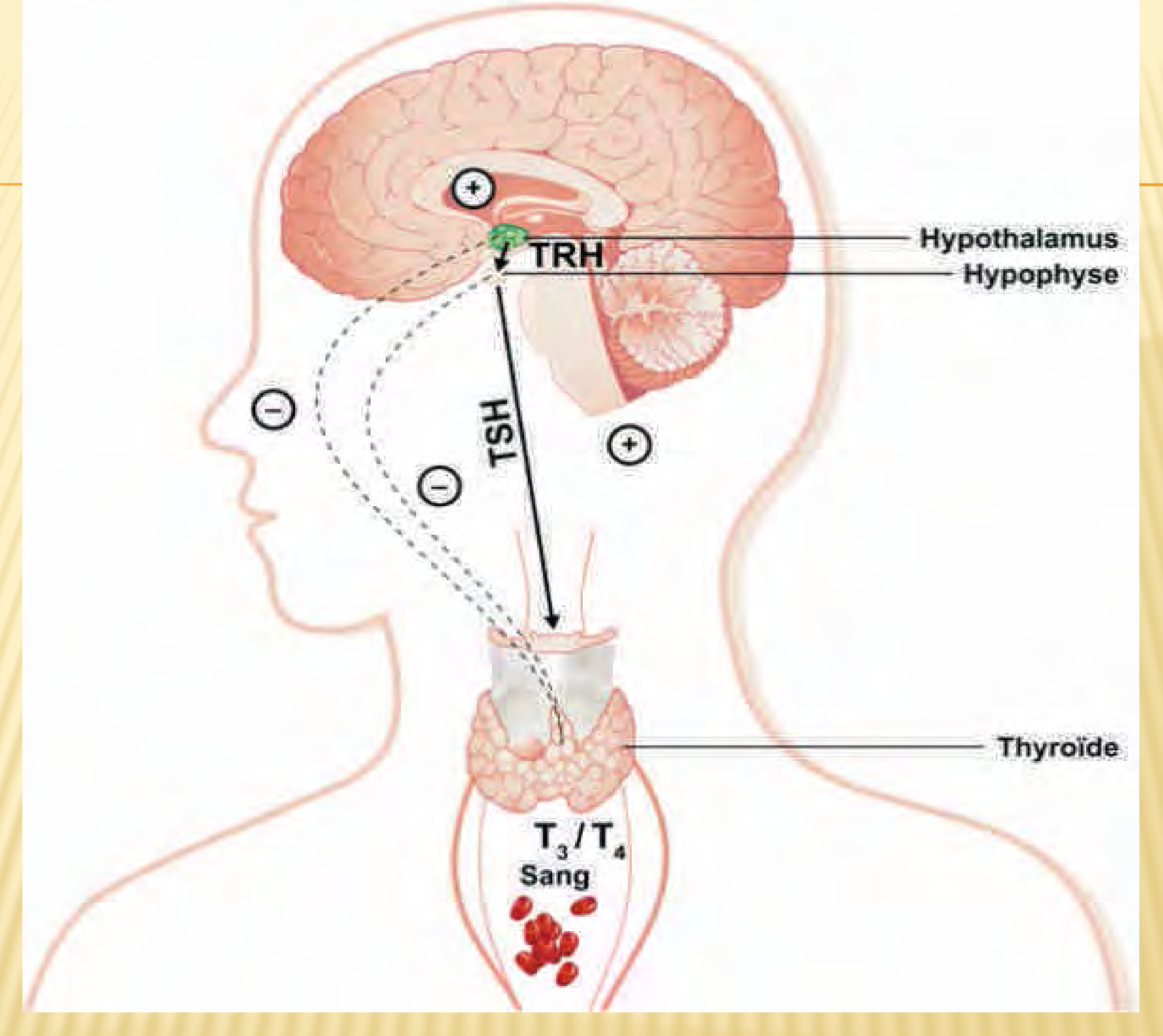


Image : L'axe hypothalamo-hypophyso-thyroïdien

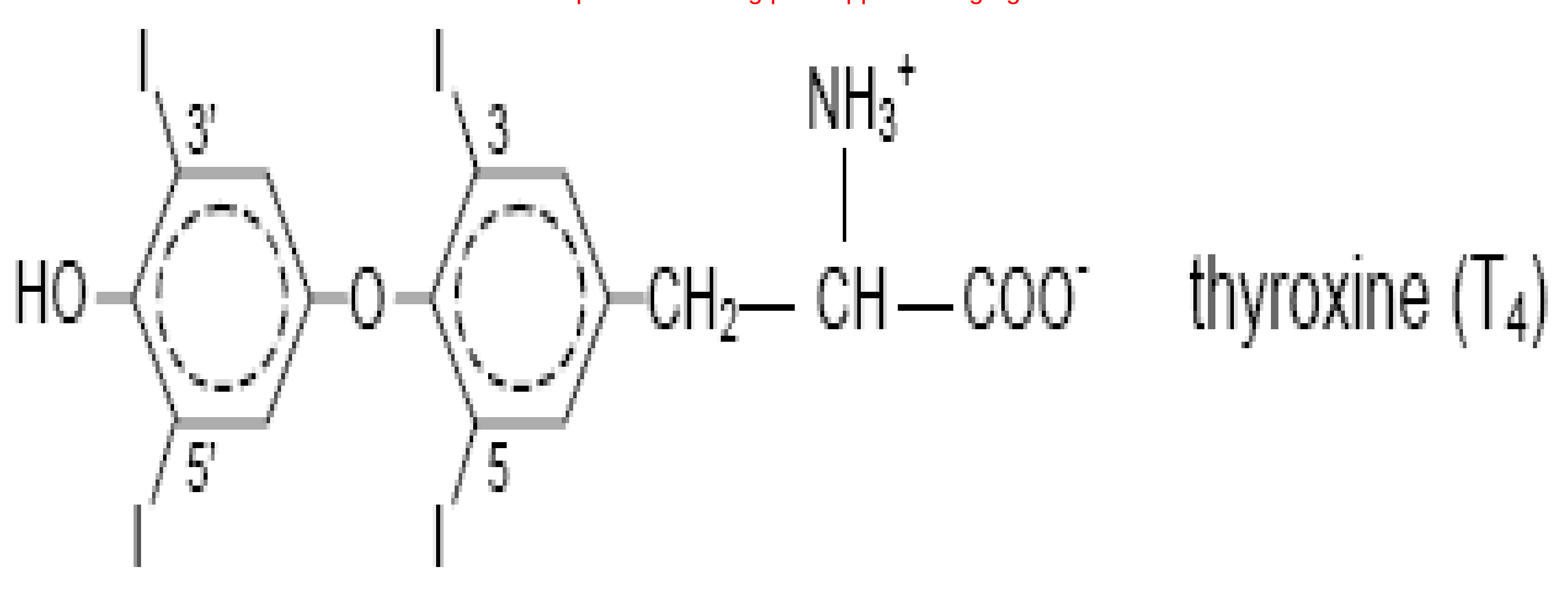
● synthèse et libération des hormones thyroïdiennes :

- **Absorbation** de l'iode alimentaire de l'intestin vers le sang
- **Captation** des iodures par la thyroïde
- **Oxydation** de l'iodure en iode : $2I^{-} \rightarrow I2+2e^{-}$
- **Organification** : fixation de l'iode sur la tyrosine pour former des:

  MIT = monoiodothyrosine

  DIT=diiodothyrosine
- **Couplage** : DIT+MIT ⟹ T3 et T4
- **Stockage** : TG, T3, T4, MIT, DIT → dans la colloïde
- **Desiodation** par desiodase→libération de l'iode (dans la thyroïde, en dehors des cellules)
- **Libération** des hormones thyroïdiennes à partir de TG grâce à des protéases

synthese hormones thyroid.pdf



I I
NH3+
HO O CH2 — CH — COO-
triiodothyronine (T_3)
I

- - la thyroïde produit :
  100% T4 , 20% de T3 et 5% de la reverse T3 (rT3)
  40% de T4 se transforme en T3 (au n° du foie, rein)

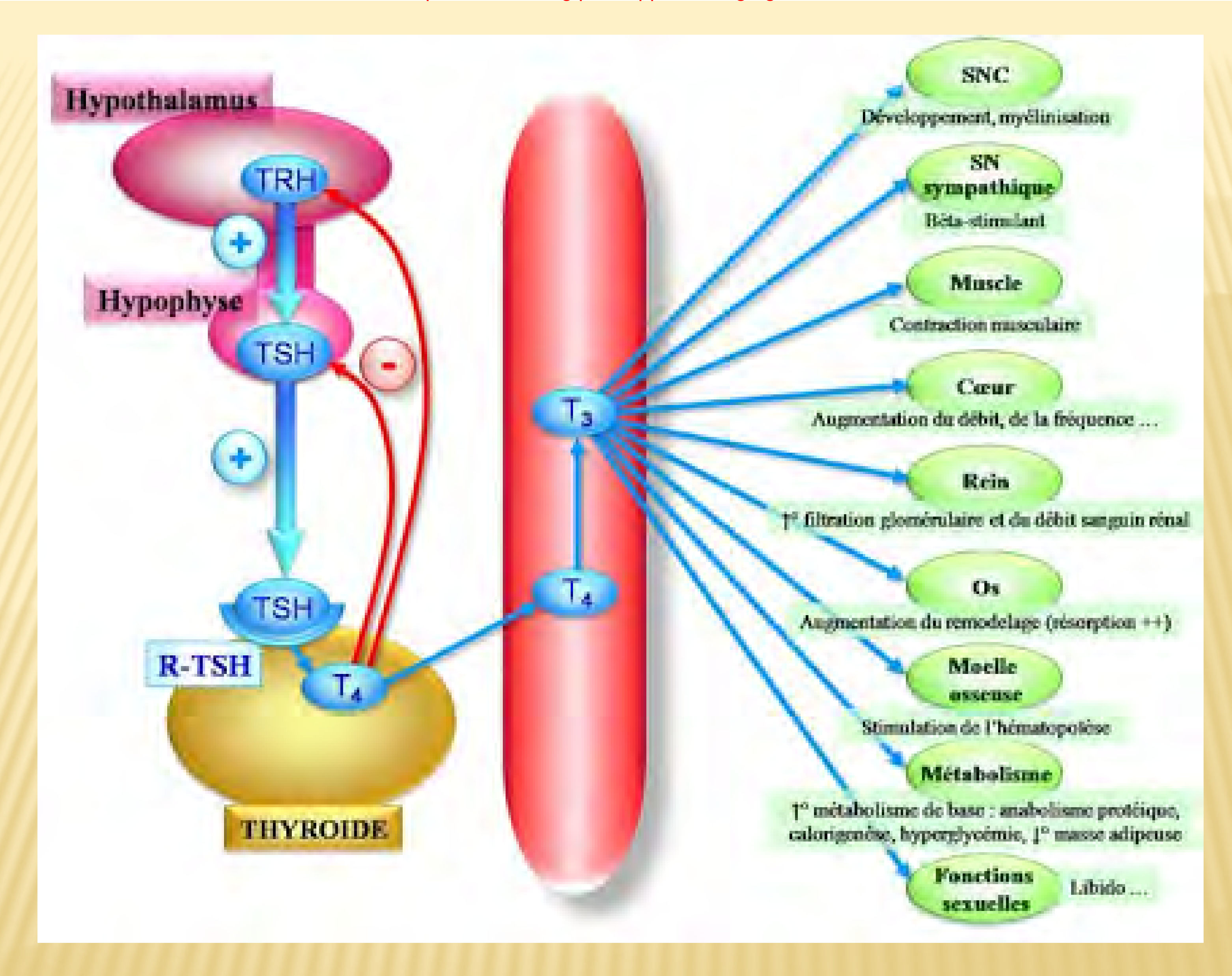
- Les hormones thy sont liées ds le plasma à : (transport)
  TBG : tyrosine binding globuline
  TBPA : tyrosine binding pré albumine
  ALBUMINE

- <0 ,5% non liées (fraction faible)
- T3 ont plus d'affinité avec les récepteurs que T4

- Les taux circulants normaux:
  - T4 totale: 8micg/ 100ml (5 à 12)
  - T3 totale: 130ng/100ml (80 à 220)

Action des hormones thyroïdiennes : à concentration physiologique :

- Effet anabolique :
  - Favorisent la croissance et le développement (SNC++, OS++)
- Effet métabolique :
  - Production de la chaleur par thermogénèse
- Fourniture de substrat :
  - lipide (+lipolyse)
  - glucide (+ glycogénèse, + glycogénolyse)
  - protide (synthèse)
  - vit (synthèse : vitB2, vitA)
- Augmentent la filtration glomérulaire et le débit rénal
- Effet chronotrope et ionotrope positifs au niveau cardiaque
- Favorisent le transit intestinal
- Régulent l'hématopoïèse et le métabolisme du fer



Hypothalamus
TRH
Hypophyse
TSH
TSH
R-TSH
T4
THYROIDE
T3
T4
SNC
Développement, myélinisation
SN sympathique
Bêta-stimulant
Muscle
Contraction musculaire
Cœur
Augmentation du débit, de la fréquence …
Reins
↑° filtration glomérulaire et du débit sanguin rénal
Os
Augmentation du remodelage (résorption ++)
Moelle osseuse
Stimulation de l'hématopoïèse
Métabolisme
↑° métabolisme de base : anabolisme protéique, calorigenèse, hyperglycémie, ↓° masse adipeuse
Fonctions sexuelles
Libido …


Chutes de cheveux
Coeur ralentit
Peau sèche et pâle
Frilosité
HYPOTHYROIDIE
Prise de poids

Diagnostic positif

a- examen clinique

- **Les hypothyroïdies à révélation précoce :**(tableau complet, la cause est souvent l'athyréose)

Dés la naissance(les premiers jours)

- Taille inf. à la normal contrastant avec un poids normal ou élevé> 4kg
- Persistance du lanugo, hirsutisme dorso lombaire
- Elargissement des fontanelles ante et post
- Chevelure fournie et dense
- **Ictère néonatale prolongé** >8js

2 ou 3 premiers mois de vie (les premières semaines) ⟶tableau évident :

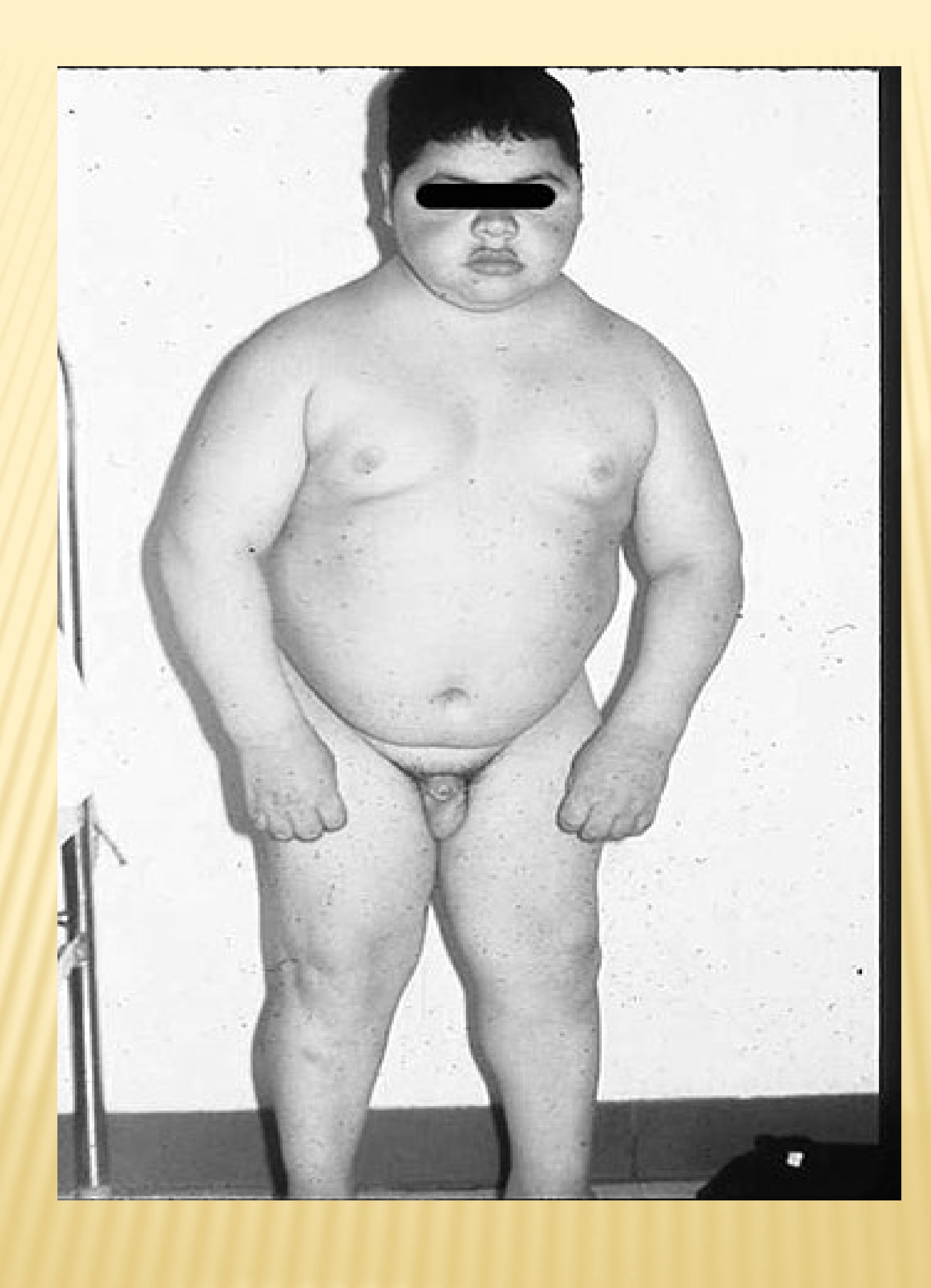
- **Hypothermie**
- Peau froide, marbrée, **sèche**, desquamente
- Troubles digestifs : anorexie**, constipation** opiniâtre
- **Macroglossie** entrainant des troubles de la succion, **fausses routes,** difficultés respiratoires associant une respiration nasale bruyante
- **Raucité du cri** par infiltration myxœdémateuse des cordes vocales et du larynx
- **Hypotonie** des muscles abdominaux, hernie ombilicale ; tête ballote sur la nuque
- **FA** très large, sutures larges
- Comportement : enfant trop **sage**, ne pleure pas, dort trop bien, s'endort lorsqu'il tète, n'inquiète que rarement l'entourage

A la fin du 3eme mois→tableau de myxœdème congénital précoce :

- **Retard statural** disharmonieux, poids excessif pour la taille
- Dysmorphie faciale par immaturité de l'étage moyen avec facies infiltré et macroglossie, lèvres entrouvertes, nez ensellé à la base et épaissie à son extrémité,
- **Abdomen distendu**
- anomalies cutanées : peau sèche, épaissie, infiltrée, peu colorée
- **Retards des acquisitions psychomotrices "crétinisme hypothyroïdien**

Les formes de l’enfant

- **Retard statural majeur**= nanisme disharmonieux (visage grossier, grosses lèvres+langue, proportions très infantiles=mbres courts)
- peau et phanères : cheveux rares et cassants, teint jaune et infiltré
- **débilité** sévère+ QI< ou= à 50%
- **Retard pubertaire**
- Parfois association : cardiopathie, T21, hydrocéphalie, atteinte thymique….



Décompensation tardive= forme à révélation tardive (ectopie+++)

- Apres un intervalle libre= enfant normal jusqu'à ce jour
- Essentiellement **: nanisme hypothyroïdien pur**
- Rarement signes discrets : peau un peu sèche, tendance à l'obésité, légère baisse du rendement scolaire, fatigabilité accrue, frilosité, caractère irritable
- Rechercher : constipation, bradycardie, TA↘
- Ao inferieur à AS++ (retard statural)

Devant tout retard statural



Hormones thyroïdiennes

B- les examens complémentaires

- **Radiologique :**

Retard de maturation osseuse : constant

- Age osseux (AO) inferieur à l'Age statural (AS)
- Absence de points d'ossifications : radio des genoux : Fémoral inferieur et tibial supérieur chez le nouveau-né

- **Dysgénésie épiphysaire**(fémoral inf., tibial sup, tête fémorale, tête humérale)

Aspect des noyaux : fragmenté, muriforme, poreux, tigré

- **Signes cranio- faciaux** :

Retard de fermeture des FA,FP, et sutures

Densification exagérée des os de la voute et de la base réalisant l'aspect en lunette par densification des rebords orbitaires

- **Signes vertébraux** :

Elargissement intervertébral

Hypoplasie et déformation des corps vertébraux D12, L1, L2 : ovoïde, en sabot

- **Parfois retard de développement dentaire et dystrophie**

Biologique

- **Dosage de T3libre, T4 libre, TSH** en urgence
- **Test à la TRH** : confirme le dg :

  Réponses : si TSH Ample, retardée :atteinte HT.

  si Faible ou négative : atteinte HP

  - *Normes : T4=8micg/100ml (5à 12)*
  - *T3= 130ng/100ml (80 à 220)*
  - *TSH< 10 micro unités/ml*

  Autres

- Anémie normo chrome ou hypochrome++
- choles↗, lipide↗, TG↗, AGL↘ (50%)
- glycémie normale, HGPO plate (trouble de l'absorption intestinale)
- perturbation protidique, créatinine↘
- métabolisme calcique perturbé= bilan calcique (+) : (mobilisation du calcium osseux)
- trouble hydroelectrolitique : Na↘ (insuf surrénalienne associée)/ cl↘, osmolarité↘ (myxœdème)
- AC anti thyroglobuline (thyroïdite), AC anti TPO

Diagnostic différentiel :

- **Nouveau né** :
  - Autres causes d'ictère : microspherocytose héréditaire, maladie métabolique
  - Nné de mère diabétique (GPN)
  - Maladie d'hirshprung : constipation
  - Cardiopathie congénitale : cyanose périphérique
- **Nourrisson :** T21
-
- **Formes tardives** :
  - cœliaque (petite taille)
  - Déficit en STH

Diagnostic étiologique

Exploration par l'imagerie :

- **Echographie cervicale :** difficile chez le nné, nécessite un matériel spécifique et un opérateur entrainé
- **Scintigraphie : T99 ou I123 :** se fait plus tard 2à3 ans car nécessite une fenêtre thérapeutique pour sa réalisation (arrêt de TRT de 2à3 sem.)

Causes de l'hypothyroïdie

congénitale



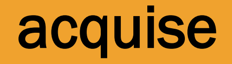
Peripherique:TSH élevée
- •Ectopie
- •Athyreose
- •Trouble de l'hormonosynthese
- •Transitoire du nouveau né



Centrale: TSH normale ou basse

Insuffisance hypothalamohypophysaire

acquise





Périphériques:
- •Thyroïdite auto-immune
- •Irradiation cervicale
- •Goitre endémique
- •Surcharge
- •Syndrome néphrotique



Centrale:

Insuffisance hypothalamohypophysaire idiopathique ou tumorale

LES HYPOTHYROÏDIES CONGÉNITALES : 85%

Dysgénésie : trouble de la morphogenèse

1. athyreose 1/3 des cas :

- Déficience immédiatement décelable
- Tableau clinique complet : myxœdème congénital
- TSH↗↗, TG↘↘ ou nul

2. ectopie thyroïdienne 2/3 cas

- masse du tissu thyroïdien situé dans le canal thyreoglosse
- base de la langue+++
- pronostic meilleur
- T3, T4↘ TSH↗, scinti : siège : lingual, sus et sous thyroïdien, thoracique

Troubles de l'hormonosynthese

- Troubles enzymatiques (génétique), autosomique récessive
- Antécédents : goitre simple chez ascendant ou fratrie
- Souvent consanguinité (+), Parfois cas sporadiques
- Thyroïde non fonctionnelle

Les causes :

- Type1 : **défaut d'Organification**

  Goitre et hypothyroïdie, Goitre et surdimutité
- Type2 : **défaut de Desiodation** de diiodothyrosine
- Type 3 : **défaut de couplage** des diiodothyrosine :

  DIT, MIT↗, absence T3 T4
- Type4 : **défaut de libération** des iodothyronine : défaut protéase spécif
- Type5 : **déficit de captation** des iodures: Rare

  Goitre à la naissance, fixation nulle, hypothyroïdie franche

Hypothyroïdie congénitale transitoire

- prématuré: immaturité de l'axe thyréotrope
- élévation transitoire de la TSH
- carence en iode sévère ou surcharge en iode anténatale
- traitement maternel par les antithyroïdiens
- passage transplacentaire d'AC contre le récepteur de TSH
- *anomalie de transport des hormones thyroïdiennes*

Déficit en TSH hypophysaire = cause centrale

- Souvent tableau d'**hypopituitarisme** :

- déficit en hormone de croissance dans tous les cas
- rarement : insuf en gonadotrophine et/ou hormone corticotrope

- le tableau comporte:

Hypoglycémie

Si garçon : micropenis et/ ou ectopie testiculaire

B.LES HYPOTHYROÏDIES ACQUISES :

- Développement d'une insuffisance thyroïdienne chez un enfant antérieurement euthyroidien

Thyroïdite auto-immune= thyroïdite d'Hashimoto

- Destruction de la glande par un processus auto-immun
- La + fréquente des causes acquise
- Fille++, puberté++
- Hypothyroïdie +goitre
- Dg : T4↘, TSH↗, VS↗, CRP↗, AC antithyroïdien+,
- AC anti TG > 1/80
- Autres AC : anti surrénale, anti estomac, anti insuline…
- Association possible : diabète, insf surrénalienne

Irradiation cervicale :

- traitement des tumeurs : hodgkin, fosse post, face, cou
- Traitement de la maladie de Basedow

Autres :

- **Goitre endémique :** prédisposition génétique

  Facteur d'environnement, carence en iode
- **Surcharge** : dépôt anormal intra thyroïdien →atrophie tissu thyroïdien → hormones↘
- **Syndrome néphrotique:** fuite urinaire des hormones et transporteurs

Hypothyroïdie acquise centrale :

- Rare, Deux niveaux : HT et HP
- Hypopituitarisme : hormone de croissance++
- Cause :
  - craniopharyngiome
  - Irradiation crânienne, Chirurgie, Anévrysme
  - Trauma crânien
  - Idiopathique

Traitement

- **Objectif :**
- Obtenir et maintenir un état d'**euthyroidie** le plus rapidement possible
- Rétablir les **grandes fonctions métaboliques**= pronostic vital en jeu
- **Arme :** **une opothérapie à vie**

1 - Levothyroxine - L. thyroxine® :

- traitement de choix
- CP =100mcg
- posologie initiale : **10 à 15 mcg/kg/J**
  - une seule prise le matin

2 - Levothyrox® : cp : 25, 50, 75, 100, 125, 150mcg

- *Précaution* : aspirine, phénobarbital : accélèrent le métabolisme de LT4

Conduite de traitement :

Hypothyroïdie congénitale :

TRT d'attaque : CP= 10 à 15 mcg/kg/j

- Dose sera ajustée au bout de 3 à 4 sem.
- De telle sorte que le taux de *T4 soit entre 10 et 16mcg/dl*
- En cas d'hypothyroïdie transitoire : TRT si TSH reste élevée et T4 basse au delà de 2 semaines

TRT d'entretient :

- A partir de la dose moyenne efficace, la posologie est adaptée 3 à 4 fois /an
- Avant 1an : 25 à 50mcg/J
- Apres 2 ans : 50mcg/j
- Apres 5ans : 100 à 150 mcg/j

Hypothyroïdie acquise

- doses : 2à 7 mcg/kg/j ou 100mcg/m²/j
- traitement du panpituitarisme

Surveillance de traitement

- Critères d'efficacité de traitement

- température normale
- Perte du poids (amaigrissement)
- Comportement normal
- accélération de transit

- les complications de traitement

- Hypercalcémie
- Insuffisance surrénalienne aigue
- Cardiaque : les 2 premières semaines : trouble du rythme, décompensation cardiaque
- Sous dosage (atteinte SNC)
- Surdosage : agitation, trouble du sommeil, tachycardie, fièvre, sueurs, diarrhée, vomissement

Les paramètres de surveillance

Clinique : - courbe staturo-pondérale

- périmètre crânien
- quotient intellectuel et performances scolaires
- DPM

radiologique :

- 1 fois /an
- âge osseux

biologique :

- à 15 j - puis /2mois la 1ere année - puis chaque 3 mois 2eme, 3eme année

but : T4= 6 - 9 mcg/dl ; TSH< 10 mil unité/ml

Evolution/pronostic

- Pc dépend de la forme, de la gravité du tableau, et de la précocité du traitement

1- croissance physique :

- taille définitive normale dans 75- 80% -petite taille dans 15%

2- croissance osseuse :

AO inferieur AS; dysgénésie de la hanche (si TRT mal conduit)

3- puberté : normale si TRT bien conduit

4 - pronostic mental : svt **retard psychomoteur**

- peut atteindre même ceux traités précocement
- le QI ou développent acquit au début de TRT ne se modifient guère en cours de TRT

5- les éléments de bon pc :

- la **précocité** de TRT et la qualité de surveillance
- TRT débuté **avant la troisième semaine** de vie s'il s'agit d'une forme prénatale
- la persistance du tissu thyroïdien permet une certaine protection du cerveau

Dépistage néonatale

But : - dg précoce d'une hypothyroïdie
- traitement précoce

méthode :

- 5eme – 6eme j de vie
- prélèvement sg au talon sur papier buvard séché à l'air
- dosage de T4 et/ ou TSH

Prévention :

- Réside dans le TRT anténatal chez le fœtus, il consiste en l'injection de thyroxine à travers l'utérus dans le liquide amniotique
- quand?

- Mère ayant déjà accouché d'un hypothyroïdien par trouble de l' hormonosynthese héréditaire
- Mère traitée par antithyroïdiens
- Mère ayant reçue de forte dose d'iode radioactif pour cure de cancer

Conclusion :

- Hypothyroïdie est une maladie qui bénéficie dans les pays développés d'un dépistage de masse qui a prouvé son efficacité en réduisant les séquelles grave de cette maladie
- Dans notre pays, devant le moindre signe évocateur un bilan doit être immédiatement pratiqué